

Geschichtlicher Rückblick über Behandlung von Omphalocele und Gastroschisis

Vorgelegt

von

Dieter Norbert Kimmel

aus

Knetzgau/Haßfurt

1976

1977 № 2 6 1

Verlag des Deutschen Ärztevereins
in Berlin, Unter den Eichen
Nr. 10, 1. Stock

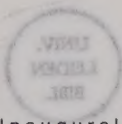
Gelehrter Rat
über Behandlung von
Osteoporose und Osteomalazie

Im Auftrag des Deutschen
Arztvereins in Berlin
von Prof. Dr. med.
Dr. med. Dr. med. Dr. med.
Dr. med. Dr. med.

Verlag des
Deutschen Ärztevereins
in Berlin
Nr. 10, 1. Stock

Aus der Chirurgischen Klinik mit Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. G. Hegemann

Geschichtlicher Rückblick über Behandlung von Omphalocele und Gastroschisis



Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
dem Fachbereich Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

Vorgelegt von
Dieter Norbert Kimmel
aus
Knetzgau/Haßfurt

Gedruckt mit Erlaubnis des Fachbereichs Medizin
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. med. E. Rügheimer

Referent: Priv.-Doz. Dr. med. G.H. Willital

Korreferent: Prof. Dr. G. Hegemann

Tag der mündlichen Prüfung: 23. Dezember 1976

W I D M U N G

Meinen Eltern und meiner lieben Ehefrau
in Dankbarkeit gewidmet.

INHALTSÜBERSICHT

	Seite
Einleitung	1
Definition	2
Terminologie	7
Diagnose	9
Häufigkeit	16
Assoziierte Fehlbildungen	19
Pathogenese	22
Therapie	33
Prognose	57
Notfalltherapie	59
Literaturverzeichnis	60

EINLEITUNG

Die im Kindesalter vorkommenden krankhaften Zustände im Bereich der vorderen Bauchwand, welche eine Operation erfordern, sind nach Oborniedermayer und Devens (65) fast ausnahmslos angeboren; an deren vorderster Stelle steht der Nabelschnurbruch, bei dessen operativer Therapie immer so gewebeschonend wie irgend möglich vorgegangen werden sollte.

DEFINITION

Eine klare und vor allen Dingen verbindliche Definition für die angeborenen Fehlbildungen der vorderen Bauchwand im Bereiche des Nabels (89) läßt sich nicht einmal im deutschen Schrifttum finden. Nahezu jeder Autor erstellt eine eigene Definition, an welche er sich in seinen weiteren Ausführungen auch hält - so verbleibt uns nur, die bedeutendsten Definitionen aufzuführen und uns dann zu einer Definition durchzufinden, um es bei dieser als der Basis für die noch folgenden Ausführungen zu belassen.

So wehrt sich beispielsweise Kundert (51) gegen den Begriff "Gastroschisis", da er sich unter einer "Magenspalte" nicht vorstellen könne, und schlägt die Bezeichnung Laparoschisis oder - wie er sagt, embryologisch korrekter ausgedrückt - paraumbilikaler Bauchwanddefekt vor.

Omphalozele sei die Persistenz eines abnorm weiten primären Nabelringes mit breiter Verbindung zwischen Bauchhöhle und nicht zurückgebildetem Nabelstrangzölo. Der Bruchsack besteht nur aus embryonalen Anteilen nämlich:

Amnion, Whartonscher Sulze und Somatopleura bzw. Peritoneum, sei also nicht vaskularisiert und könne vor und während der Geburt rupturieren.

Andersen (4) differenziert noch zwischen Omphalozelen und Nabelschnurbrüchen: alle Hernien, bei denen das Lumen kleiner als 5 cm ist, zählt er zu den Nabelschnurbrüchen, welche nach seiner Auffassung im Gegensatz zur Omphalozele außerdem noch intakte Bauchdecken aufweisen; zudem sieht er auch noch die unterschiedliche embryologische Entwicklung.

Bolkenius, Welte und Gharib (13) sehen als Ursache des Durcheinanders in Bezeichnungen und Definitionen den Umstand, daß therapeutisch der Differenz zwischen pränatal rupturierter Omphalozele und paraumbilikalem Bauchwanddefekt keine wesentliche Relevanz beigemessen werden muß.

Grob (34) setzt Omphalozele und Nabelschnurbruch gleich: "Beim Nabelschnurbruch handelt es sich um eine angeborene, mehr oder weniger ausgedehnte Lücke der Bauchwanddecken in der Nabelgegend, durch welche sich die von einem dünnen Sack umgebenen Bauchorgane tumorartig vorwölben". Von Gross (34) stammt der bereits oft zitierte Vergleich des Fensters: die Hülle des Bauchsackes ist so dünnwandig, daß die in der Hernie liegenden Organe wie Magen, Darmschlingen oder Leber wie durch ein "Schaufenster" hindurch betrachtet werden können. Während Grob (34) die mit dem Bruchsack in direkter Verbindung stehende Nabelschnur irgendwo, nämlich am unteren oder oberen Pol, seitlich oder auf der Kuppe der Bruchgeschwulst inserieren läßt,

lokalisieren andere Autoren, so Bellmann und Meissner (61) die Inseration der Nabelschnur stets am unteren Pol oder wie Rickham (70), Sooper (83) und Stauffer (70) auf der Kuppe.

Meissner (61) stört die Bezeichnung Nabelschnurbruch, da ein entscheidender Bestandteil einer Hernie fehlt, nämlich das den Bruchsack bildende Peritoneum; es sei nur in den lateralen, nahe der Bauchwand befindlichen Partien vorhanden und umhülle nicht vollständig die in die Nabelschnur vorgefallenen Eingeweideanteile.

Hilgenreiner (38) trennt einfach Omphalozelen, bei denen sich nur Darm als Inhalt findet, von komplizierten, die Leber und sonstige Eingeweide enthalten.

Benson (8) trennt den Nabelschnurbruch von der Omphalozele, welche eine echte Herniation sei - Bruchsack aus Peritoneum und Amnion bestehend - im Gegensatz zu ersterem, wobei es sich um ein Persistieren des sogenannten physiologischen Nabelschnurbruches, dem Fetalzustand des 3. Monats handele.

Drachter (1930) und nach ihm Raisch (1959) unterscheiden von der normalen Omphalozele noch den sogenannten einfachen Nabelschnurbruch, womit ein Zustand angesprochen wird, bei welchem vermutlich erst nach Verschuß der Bauchplatten einige Dünndarmschlingen und Netz in die Nabelschnur prolabieren. Die Basis der viel kleineren Bruchgeschwulst wird hier manschettenförmig von Haut umfaßt. A. Oborniedermayer und K. Devens differenzieren

lediglich zwischen intakter und rupturierter Omphalozele.

Wir haben uns zu den Bezeichnungen Omphalozele und
- da zumindest im englischen Schrifttum nicht mehr weg-
zudenkend - Gastroschisis entschieden.

a) Omphalozele

Die Omphalozele ist eine selten vorkommende Hemmungs-
mißbildung, welche die Überführung des Neugeborenen in
eine Klinik erfordert. Es ist die Persistenz (Kundert)
eines abnorm erweiterten Nabelringes mit breiter Ver-
bindung zwischen Bauchhöhle und nicht zurückgebildetem
Nabelstrangzölon. Der Bruchsack besteht nur aus
embryonalen Anteilen:

1. Amnion
2. Whartonscher Sulze
3. Somatopleura bzw. Peritoneum.

Der Bruchsack ist nicht vaskularisiert und kann vor,
während und nach der Geburt rupturieren.

b) Gastroschisis (Paraumbilicaler Bauchwanddefekt)

Die Gastroschisis ist eine Störung der "muscularisation"
und der "vascularisation" mit umschriebener Resorption
der primitiven Bauchwand zwischen der 8. und 12. Schwan-
gerschaftswoche. Es erfolgt ein freier Darmprolaps

durch die Bauchwandspalte, der Darm ist nie normal
rotiert und fixiert. Ein Bruchsack ist nicht vorhanden.
Die Nabelschnur inseriert immer normal (Meissner), die
Bauchwandlücke liegt meist rechts des Nabels.

TERMINOLOGIE

Der im deutschen Schrifttum gebrauchte Begriff Nabelschnurbruch wurde wahrscheinlich von S. Th. Sömmering (82) geprägt.

In Tabelle I findet sich eine willkürliche Zusammenstellung von 38 Bezeichnungen dieses Krankheitsbildes.

Erstmals taucht der Begriff Omphalozele 1610 auf, da ein gewisser M. Daering in Prag eine Omphalozele sah und beschrieb (67).

Nabelschnurbruch
Omphalozele
Intakte Omphalozele
Rupturierte Omphalozele
Große intakte Omphalozele
Kleine intakte Omphalozele
Gastroschisis
Laparoschisis
Paraumbilikaler Bauchwanddefekt
Bauchspalte
Umbilikale Eventration
Coeloma funiculi umbilicalis persistens
Kongenitale Eviszeration
Hernia umbilicalis congenita
Eventration congenita
Fetalhernie
Hernia amniotica
Exomphalos
Angeborene umbilikale Ektopie
Nabelstrangzölombruch
Nabelspalte
Hernia funiculi umbilicalis
Kongenitale Eventration
Amniozele
Embryonale Ektopia intestinalis
Paraomphalozele
Hernia amniotica
Omphalozele congenita
Ektopia umbilicalis congenita
Hepatoomphalozele congenita
Komplizierter Nabelbruch
Primärer Nabelbruch
Sekundärer Nabelbruch
Partielle Evisceration
Angeborene umbilikale Ektopie
Amniotic hernia
Hernia into the umbilical cord
Umbilical eventration

Tabelle I:

DIAGNOSE

I. Intakte Omphalozele

Kundert (51) bezeichnet die Diagnose dieser beiden Fehlbildungen als eine "erste Blick Diagnose". Dennoch erwähnen Schäfer und Rehbein (84) 1971 einen Fall, bei welchem die Omphalozele bei der Geburt samt Inhalt, den darin befindlichen Darmschlingen, unterbunden und abgeschnitten wurde.

"Die Omphalozele wölbt sich von der Insertionsstelle der Nabelschnur halbkugelig vor und hat Walnuß- bis Orangen-größe. Die amniotische Bruchsackwand ist glatt, glänzend, gespannt, teils gelblich, teils bläulich oder opaleszent, halbdurchsichtig gefäßlos. Die oft durch den Bruchsack schimmernden Darmschlingen können adhärent oder mittels des Ductus omphalo-entericus fixiert sein. Die Zele wölbt sich meist nach rechts vor, da hier das Nabelschnuramnion am schwächsten ist; die Nabelschnurgefäße inserieren also links der Bruchpforte". Kundert, von dem diese Beschreibung stammt, weist noch darauf hin, daß bei der rupturierten Omphalozele Zustand und Aspekt der Darmschlingen von der Zeitdauer abhängen, in der diese im Fruchtwasser lagen.

Andersen erklärt, daß der ursprüngliche durchsichtige Bruchsack nach wenigen Stunden diese Transparenz rasch verliert, da die äußerste Schicht des Bruchsackes aus Nabelschnurgewebe besteht, welches schnell nekrotisch wird und eintrocknet, wodurch die Transparenz verloren geht und der Bruchsack nach Grob trübe wird. Rickham, Sooper und Stauffer beschreiben das klinische Bild der Omphalozele als stark variabel: bis zu Kindskopfgröße! Der Bruchsack sei bei Geburt meist noch intakt. Hat die Ruptur bereits intrauterin stattgefunden, finden sich als Zeichen der fetalen Peritonitis ödematös gestreifte, stark erweiterte, bräunliche, mit Fibrin belegte und untereinander verklebte Darmschlingen, während diese kaum verändert sind, fand die Ruptur unmittelbar während der Geburt statt; es kann also aus dem Zustand der prolabierte Darmschlingen auf den Zeitpunkt der Bruchsackruptur gefolgert werden. Eine sehr große breitbasige Cele läßt auf einen frühen Stillstand schließen, eine schmalbasige auf einen späteren (11). Die Intestinaleventration ist in ihrem Ausmaß von der Zelengröße abhängig (7). Dünn- und Dickdarm sind nahezu immer prolabiert.

Fawcitt (26) (1953) fordert eine röntgenologische Frühdiagnose "Forewarend is forearmed", welche jedoch bei der Seltenheit der Mißbildung und der Gefahr der Strahlenbelastung für die Schwangere und dem geringen thera-

peutischen Nutzen - Zeitgewinn und keine Gefahrenmomente auf dem Transport zur Klinik - kaum ernst genommen werden kann.

Nach Messungen von Amorim (3) (1957) ist die Bruchsackwand weniger als 1 mm dick, dreischichtig und habe im Gegensatz zu Rehbein keinen peritonealen inneren Überzug. Die Bruchsackinnenwand ist nach Simon (79) (1958) mit der fetalen Form des "Coelom epithels" ausgekleidet, welches gefäßlos eine Vorstufe des Peritoneums darstellt. Nach Duhamel (23) haben sich diese Epithelauskleidungen noch nicht oder zum Teil von Mesenchym abdifferenziert; dies sei auch eine Erklärung für die Verwachsungen der vorderen Leberfläche mit dem Bruchsack, da die Leber noch keine Glisson'sche Kapsel besitzt, im Gegensatz zu den anderen intraabdominalen, mit Peritonealüberzug versehenen Organen. Die Haut der Bauchdecke geht allerseits vom Rand her kragenförmig auf den Bruchsack über, jedoch besteht zwischen der später milchig trüb werdenden Membran und der Bauchhaut eine scharfe Grenze, die manchmal sogar in Form einer kleinen Stufe ausgebildet sein kann. An Darmmißbildungen, besonders an Atresien ist immer zu denken (Grosfeld, Clatworthy 1970 (35), Schäfer und Rehbein (1971) und Willital (89)).

II. Rupturierte Omphalozele

In knapp 20 % der Omphalozelen kommen sie als rupturierte Befunde zur Beobachtung (7). Wenn bei einer großen Omphalozele die Bruchhüllen platzen, sei es intrauterin oder während der Geburt, so ist der erfolgte Prolaps dem Zustand einer angeborenen Gastroschisis sehr ähnlich, vor allem dann, wenn die Bruchhüllen mit dem Ansatz der Nabelschnur bei längerem Bestehen des Prolapses nicht mehr einwandfrei nachzuweisen sind. Dennoch läßt sich immer - im Gegensatz zur Gastroschisis - am Übergang zur äußeren Haut ein Amnionrest finden; ein weiterer Unterschied sei die Insertion der Nabelschnur, welche bei der Gastroschisis seitlich oder unterhalb der Bauchwandlücke, bei der Omphalozele entweder zentral auf der Kuppe des Bruchsackes oder in der Bruchsackhautgrenze zwischen 2 und 5 Uhr inseriert.

Wie bereits erwähnt, spielt der Zeitpunkt der Ruptur für die Prognose und das klinische Erscheinungsbild der Omphalozele eine bedeutende Rolle. Je früher die Ruptur, desto gravierender die Veränderungen an den aus der Bauchhöhle prolabierte Darmschlingen und umso weniger ist die Bauchhöhle ausgebildet. Der Zustand dieser Därme läßt sich wie folgt beschreiben:

".... stark verdickt und verwachsen. Sie bilden eine unförmige Masse, die eine Isolierung oder Identifizierung der einzelnen Abschnitte technisch sehr erschweren. Die Darmwände sind zum Teil untereinander adhärent und stellenweise mit einer grünlich-gelblichen Masse aus Vernix caseosa und Mekonium überzogen. Diese Veränderungen gleichen einer Mekoniumperitonitis und sind ein sicherer Hinweis auf eine Ruptur in Utero" (56).

Das Ausmaß der Eventration ist sehr unterschiedlich: meist sind Dick- und Dünndarm prolaptiert, bei schweren Fällen zusätzlich Magen, Leber und Milz, und wenn gleichzeitig das Zwerchfell geschädigt ist, können auch noch Thoraxorgane hinzukommen.

Die Literaturangaben über die Häufigkeit der rupturierten Omphalozelen sind erstaunlich einheitlich und schwanken zwischen 13,3 und 22 %. Eckstein (1963) (25) fand in London bei 100 Fällen 23 mit einer Ruptur, Rehbein bei 79 Omphalozelen 20, und Jones (1963) (44) gab 6 rupturierte auf 45 intakte Omphalozelen an.

Willital fand im Erlanger Krankengut von 1956 - 1970 ein Verhältnis von 12 zu 55. Über prognostische und chirurgische Konsequenzen wird an anderer Stelle noch berichtet.

Fall	Frühgeburt	Größe und Inhalt der Omphalozele	Konkomittierende Mißbildungen	Exitus Ja/Nein
2	nein	? Magen, Dickdarm, Dünndarm, Sigmoid		nein
3	wahrschein- lich	2 cm Dünn- und Dick- darm, Teile des Magens	Leber stark ver- größert Milz vergrößert	ja
10	nein	? große Teile des Dünndarms		nein
13	nein	? ?	Enteritis Rhesus- konstettt zwischen Mutter und Kind	nein
15	ja	sehr groß ges. Darm und Groß- teil der Leber		?
17	?	4,5 cm Dickdarm		nein
18	?	3,5 cm Dünn- und Dick- darm	mesentericum commune bilaterale Hydronephrose, abdominaler Kryptorchismus	ja
19	?	3 cm Dünn- und Dick- darm	Nonrotation Abdominalnodex	nein
20	ja	2 cm Gastroschisis mit ges. Milz, Dickdarm incl. Sigmoids	Malrotation mesentericum commune	ja
21	nein	? Duodenum ges. Dickdarm ges. Dünndarm		nein
24	nein	? Magen, Dickdarm Dünndarm und Sigmoid		nein
26	ja	markstückgroß Magen, Dünndarm		nein

Tabelle II: Rupturierte Omphalozele

III. Gastroschisis (paraumbilikaler Bauchwanddefekt)

Bei der Gastroschisis erfolgt ein freier Darmprolaps durch die Bauchwandspalte, der Darm ist nie normal rotiert und fixiert. Ein Bruchsack ist nicht vorhanden (51). Zwischen der stets normal inserierenden Nabelschnur und der Bauchwandlücke findet sich eine Hautbrücke, Celenreste fehlen, der Zustand des Darmes ist immer schlecht.

"Die Darmwand ist ödematös, teigig und zeigt Fibrinbeläge, die oft durch Mekonium grün verfärbt sind. Die einzelnen Darmschlingen sind meist hochgradig verbacken, oft schwer zu identifizieren und von einander zu trennen. Die Kinder zeigen ein niedriges durchschnittliches Geburtsgewicht. Häufig handelt es sich um Frühgeburten. Die Mehrzahl der Fälle liegt unter 2500 g" (Kundert).

Weder Familien- noch Schwangerschaftsanamnese geben Hinweis. Einzige Ausnahme ist das Beckwith-Syndrom: Irving (1967) (42) fand bei neun seiner elf Fälle das Geburtsgewicht über der 90. Perzentile und zwei der Fälle waren Geschwister. Kundert sucht den Grund hierfür in einem Hyperinsulinismus als Folge der Visceromegalie, welche auch das Pankreas betrifft.

Der Defekt kann nur wenige Zentimeter groß sein aber auch vom processus xiphoides bis zur Symphyse reichen. Nach Rickham und Sooper seien bei der Gastroschisis begleitende Mißbildungen eher ungewöhnlich. Kunz (52) erwähnt, daß beim Dickdarm die Haustrierung fehlt und der Darm im ganzen oft verkürzt ist.

HÄUFIGKEIT

Da es sich bei unserem Krankheitsbild um ein sehr seltenes handelt, schwanken Angaben über Häufigkeit enorm.

Selbst für Kliniken mit einem großen Einzugsgebiet ergeben die Beobachtungen für den an und für sich langen Zeitraum von 10 Jahren kaum mehr als 100 Patienten. Weil nun gerade in jüngerer Zeit mehrere Autoren dieses Krankheitsbild beschrieben, die an kleineren Kliniken arbeiten, sind derart massive Unterschiede in Angabe der Häufigkeit durchaus erklärbar. Zur Statistik selbst: ob Krankheitsfälle zunehmen, eine Geschlechtsdisposition vorliegt, soll später an Hand der eigenen Krankengeschichte dargestellt werden.

Eckstein (1963 (25)) berichtet aus London über ca. 100 Fälle auf ein Jahrzehnt verteilt.

Clymer (84) fand bei 80.000 Geburten in seiner Klinik ein Verhältnis von 1 : 5197.

Innerhalb von 19 Jahren konnte Rehbein (84) (Schäfer und Rehbein 1971) an seiner großen kinderchirurgischen Klinik 59 Fälle mit intakter Omphalozele und 39 Fälle mit rupturierter Omphalozele oder Gastroschisis zusammenstellen.

Bellmann behauptet, daß 20 % der Omphalozele rupturiert seien.

Rickham (1969 (84)) stellte bei der Behandlung in der Region von Liverpool von 63 Neugeborenen in einem Zeitraum von 9 Jahren einen Durchschnitt von einem Fall auf etwa 6500 Neugeborene fest, bei der Gastroschisis 1 : 30.000. Rothenberg (72) (1948) fand 1 : 3.500, während Mc Keown (60) (1953) zwischen 1941 und 1951 auf 221.041 Geburten 69 Nabelschnurbrüche zählte, also einen Durchschnitt von 1 : 3.207 erstellte. Savage und Davey (1971) geben für die Omphalozele die Häufigkeit von 1 : 5.000 Geburten und einer zehnmal kleineren Häufigkeit für die Gastroschisis an.

Andersen (41) (1961) rechnet 5000 - 6000 Geburten je Krankheitsfall.

Kleiner kam bei der Gastroschisis in der Leningrader Klinik auf ein Verhältnis von 1 : 52.103.

Cunningham (17) (1956) fand eine Häufigkeit von 1 : 5000 und Berghaus (9) (1968) 1 : 3200. Bolkenius (13) (1971) behandelte in 8 Jahren in Köln 61 Fälle; diese Zahl addiert sich aus 43 Omphalozele und Fällen von Gastroschisis. Nach Oberniedermayer (63, 64) (1959) fallen auf 100 einfache Nabelbrüche ein Nabelschnurbruch, dennoch sei diese relativ seltene Form der Mißbildung nach Jarchow (43) (1937) die häufigste Fehlbildung im Bereich der vorderen Bauchwand. 0.66 % aller kongenitalen Mißbildungen würde der paraumbilikale Bauchwanddefekt stellen (43).

18

Bauer (5) (1973) berichtet aus Berlin über Erfahrungen bei der Behandlung von 58 Neugeborenen mit Bauchwanddefekten in der Zeit vom 1.5.1962 - 1.6.1973. 27 mal lag eine Gastroschisis vor, bei welcher Bauer eine Häufigkeit von 1 : 8500 angibt und damit von allen Häufigkeitsangaben an der Spitze liegt - denken wir nur an Rickham mit 1 : 30.000. Wenn Joppich (45) von 1 auf 1000 bis 10.000 Geburten spricht, scheint dies bei der Vielzahl von verschiedenen Angaben durchaus korrekt.

Rickham, Sooper und Stauffer sprechen bei Omphalozele von 1 auf 3000 bis 6000, bei Gastroschisis von 1 auf 30.000, bei Blasenektomie von 1 auf 10.000 bis 15.000 und bei der vesikointestinalen Fissur von 1 auf 60.000 Geburten.

Bellmann (7) beziffert das Verhältnis 1 zu 6000,

Meissner (61) 1 zu 4000 bis 6000,

Kunz (52) bei Omphalozele auf 1 zu 6000, bei Gastroschisis auf 1 zu 30.000.

Zusammenfassend läßt sich feststellen, daß bei der Omphalozele mit einer Häufigkeit von 1 zu 3000 bis 6000 Geburten und bei der weit selteneren Gastroschisis mit einer noch größeren Bandbreite von 1 zu 8000 bis 50.000 Geburten zu rechnen ist.

ASSOZIIERTE FEHLBILDUNGEN

Assoziierte Fehlbildungen haben in prognostischer Hinsicht eine außerordentlich große Bedeutung. Neben der eher seltenen gleichzeitigen Herzektopie sind Herzvitien häufig (51). Es kommen auch epigastrische, sternale und diaphragmatische Mißbildungen vor. Nach Duhamel (1963) (24) sind subumbilikale Begleitmißbildungen Störungen beim Vorwachsen der kaudalen Ektodermfalte zuzuschreiben, so z.B. die Blaseneklopie, bisweilen mit einer sacralen Meningocele kombiniert. Bourne und Benirschke meinen im Gegensatz zur Faltentheorie Duhamels, daß die Kombination von Omphalozele und subumbilikaler Begleitmißbildung dem Fehlen einer Nabelarterie zuzuschreiben sei. Kundert (51) gibt hierzu zwei von ihm behandelte Fälle an, bei welchen diese Kombination: Omphalozele und nur eine Nabelarterie subumbilicale Begleitmißbildungen aufwiesen, nämlich Kloakenektopie und sakrale Meningocele.

Bolkenius, Welte und Gharib geben folgende Aufstellung von assoziierten Fehlbildungen: Malrotation⁺⁾ , kurzer Mesenterialansatz oder, wie aus der embryologischen Entwicklungsstörung des paraumbilikalen Bauchwanddefektes erklärlich, der Blasenprolaps sowie die Störung des Beckenskelettes u.a.

⁺⁾ Volvulus, Darmatresien, Zwerchfellhernien

Imdahl (41) (1965) gibt die Häufigkeit der begleitenden Fehlbildungen in der Literatur zwischen 27 und 70 % an. Grob (34) führt über die bereits erwähnten Nebenfunde hinaus noch an: abnorme Lappung der Lunge, Mißbildungen der Genitale (Pseudohermaphroditismus femininus). Rickham, Sooper und Stauffer geben die Nonrotation, d.h. die Drehung der Nabelschleife um 90° statt um 270° als eine der häufigsten assoziierten Fehlbildungen an. Von Bellmann wird auch noch die Lippengaumenspalte den assoziierten Fehlbildungen zugerechnet.

In den letzten Jahren wird schließlich immer häufiger das "Makroglossie-Exomphalos-Syndrom" diagnostiziert. Erstmals 1948 beschrieben, blieb die eingehende Darstellung aber Beckwith (6) (1964) und, unabhängig hiervon, Wiedemann (1964) vorbehalten. Obgleich Rickham bereits ein Jahr früher, nämlich 1963, in Chicago vor der "American Academy of Pediatrics" über fünf Fälle von Beckwith-Syndrom berichtete und es als einheitlichen Symptomenkomplex erkannte. Rickham selbst schreibt hierzu: "Ich habe 1963 erstmals von unseren ersten fünf Fällen in Chicago berichtet, aber ich habe es nie publiziert. Deswegen heißt es jetzt Beckwith- und Wiedemann-Syndrom und nicht Rickhamsyndrom".

Wiedemann-Beckwith-Syndrom (EMG Exomphalos-Makroglossie-
Gigantismus-Syndrom)

Makroglossie

Omphalozele

Hohes Geburtsgewicht

Erhöhtes Knochenalter

Renale und Pankreashyperplasie (Visceromegalie)

Facies, charakteristisch dysplastische Ohrmuscheln

Makrosomie

Oft Hypoglykämie

Oft prominenter Hinterkopf

Kryptorchismus

Exophthalmus

Vitium

Tabelle III:

Nach Kundert, Müntener (62) (1970), Duhamel (1963) und Ombredanne (68) (1944) liegt bei beiden Krankheitsbildern eine Störung des vitalen Mechanismus des ventralen Schlusses des Embryokörpers zugrunde.

Andersen (1961) (4) erscheint die Auffassung von Margulies (59) (1945) am wahrscheinlichsten, wonach der Defekt bei Gastroschisis in der dritten Embryonalwoche entstehen muß, da während dieser Zeit die vordere Bauchwand gebildet wird. Anders verhalte es sich bei den Nabelschnurbrüchen. Während der ersten drei Keimlingsmonate finde die Entwicklung des Darmes in der sogenannten außerembryonalen Leibeshöhle statt (Boenig (1957) (12)). Die eigentliche Leibeshöhle sei zu diesem Zeitpunkt zu klein, um alle Eingeweide aufzunehmen. Erst am Ende des dritten Keimlingsmonats erfolge eine rasche Rücklagerung des gesamten Darmes aus dem sogenannten physiologischen Nabelstrangbruch in das Abdomen.

Nach Grob handele es sich um eine Hemmungsmißbildung, wobei es sich nicht sicher entscheiden läßt, ob bei der Persistenz des fetalen Nabelschnurbruches eine mangelhafte Entwicklung der Bauchhöhle oder der verzögerte und unvollständige Verschuß der Bauchdecken als primäre Ursache in Betracht

komme. Grob schreibt weiter: "Wenn man schon eine gegenseitige Abhängigkeit in Betracht ziehen will, so scheint uns das erstere, die mangelhafte Entfaltung der Bauchhöhle, wahrscheinlicher, da der Darm sich nicht unter dem Einfluß der sich schließenden Bauchdecken, sondern spontan und innerhalb kürzester Zeit in die Bauchhöhle zurückzieht. Ferner gibt es Fälle, in denen sich die Bauchdecken fast vollständig schließen, und trotzdem bleibt ein oft erheblicher Teil der Eingeweide im Nabelschnurcoelom liegen. Wahrscheinlich handelt es sich aber um eine koordinierte Störung unbekannter Ursache, welche die Entwicklung der Bauchhöhle und der Bauchdecken beeinflußt".

Nach Willital gibt es bei der Formalgenese drei Grundtheorien:

- I. Mangelhafte Ausbildung oder Fehlbildung der ventralen Bauchwand
- II. Ausbleiben der Reposition des physiologischen Nabelschnurbruches mit eventuellem Hinausgleiten der Bauchorgane in das Nabelcoelom
- III. Eine echte Herniation in der Pränatalzeit. Dabei prolabierte in der Spätphase der fetalen Entwicklung Abdominalinhalt durch den nur mit Bindegewebe ausgefüllten Nabelring in das lockere Mesenchym der Nabelschnur.

Nach Ahlfeld's (1) (1873) Theorie soll der Nabelschnurbruch durch den Zug am Dottersack zustande kommen, während Scarpa (75) (1813) als einer der ersten von einer Hemmungsmißbildung sprach.

Bellmann führt als mögliche Ursachen für das Ausbleiben der Spontanreposition um die zehnte Fetalwoche Störungen des Längenwachstums des Dünndarms, eine Fehlentwicklung des Mesenteriums und unterbleibende Entwicklung der Bauchhöhle an. Wirklich klare Vorstellungen über die Formalgenese finden sich in den Arbeiten von Kermauer (49) (1906), Politzer und Sternberg, Hartmann (36) (1954) und Politzer (36) (1954), Müntener (1970), Duhamel (1963) und Ombrédanne (68) (1970).

Bei der Schilderung der Störung des Mechanismus des ventralen Schlusses des Embryokörpers wollen wir uns an die von Kundert zusammengefaßten Darstellungen Münteners (1970), Duhamels (1963) und Ombrédannes (1944) halten:

1. Vor Ende der 3. Schwangerschaftswoche finden wir den Keimling noch im Stadium der Keimscheibe, auf dem Dottersack liegend. Seine Länge beträgt rund 1,5 mm. Das Amnion überdacht das Ektoderm oder den Ektoblasten, welcher durch das Mesoderm vom Entoderm getrennt ist. Im Bereich der Mund- und der Kloakenmembran fehlt die mesodermal Unterpolsterung, was die spätere physiologische Resorption

dieser Membranen erlaubt. Dieser Resorptionsvorgang ist andererseits entscheidend für das Verständnis der Laparoschisisentstehung: Wo keine Mesenchymunterwanderung zustandekommt, wird das Ektoderm zurückgebildet (siehe Abb. 3 a und b).

2. Etwa am 20. Schwangerschaftstag, bei einer Keimlänge von ca. 1,8 mm, zu einem Zeitpunkt also, wo sich die Neuralrinne vom Ektoderm abgrenzt, erfolgt die zunehmende Differenzierung des Mesoderms: Die Somiten mit ihrer fortschreitenden Segmentierung werden sichtbar, dann die Nephrotome. Zum erstenmal erkennen wir nun eine Art embryonaler "Körperhöhle", das intraembryonale Zölom. Dieses wird begrenzt von der Somatopleura, welche dem Ektoderm anliegt, und der Splanchopleura, die enge Beziehungen zum Entoderm hat. Bald kommuniziert das intraembryonale Zölom breit mit der "Außenwelt" der Keimscheibe (extraembryonales Zölom) (siehe Abb. 3c und d).
3. Wenn sich die Neuralrinne in Keimmitte bereits zum Neuralrohr vereinigt hat, beginnt sich der Embryo durch starkes kranio-kaudales Wachstum zu buckeln und ventral zu schließen. Der Keim ist nun rund 2,5 mm lang und steht am 27. Tag seiner Entwicklung. Ektoderm und darunterliegende Somatopleura nähern sich einer ventralen Mittellinie und schlagen das Amnion, in das sie übergehen, wie eine Pelerine um den

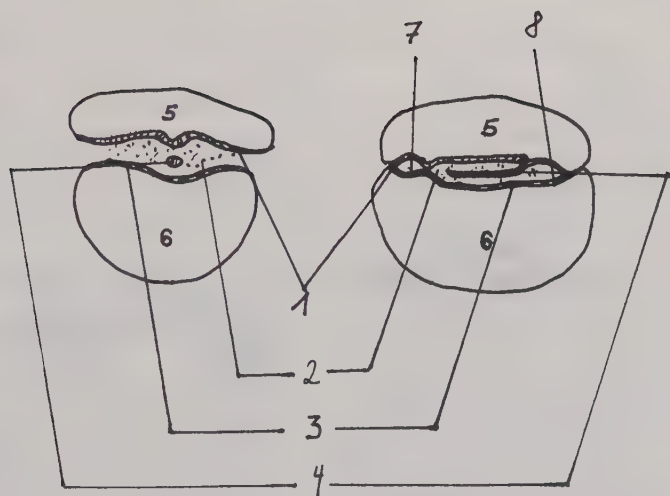


Abb. 3 a und b:

Legende, siehe Seite 29.

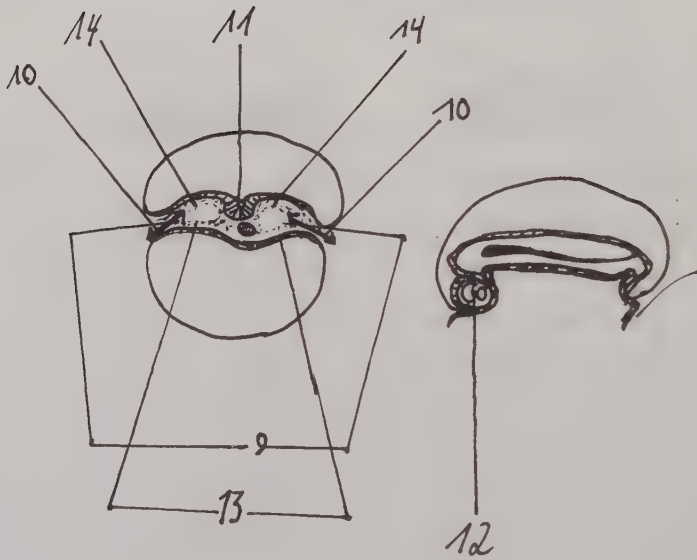


Abb. 3 c und d:

Embryokörper. Immer stehen aber noch intra- und extraembryonales Zölom in breiter Verbindung (siehe Abb. 3 e).

4. In der 5. und 6. Schwangerschaftswoche (Keimlänge 10,5 mm) wird der Schluß des Embryokörpers vollendet, indem die kephale und die lateralen Falten oder Randwülste des Ektoderms samt Somatopleura reißverschlußartig in der Mittellinie verschmelzen. Der Verschluß dieser primitiven Rumpfwand erfolgt von kranial nach umbilikal und läßt nur noch den primitiven Nabelring offen, vergleichbar etwa einem unvollständig zugezogenen Tabakbeutel. Durch diesen Nabelring ziehen nur noch die Nabelgefäße und der Dottersackgang, dessen einzige Aufgabe fürderhin noch darin besteht, durch ganze oder teilweise Persistenz Kinderchirurgen Kopfzerbrechen zu bereiten. Durch den primitiven Nabelring steht das intraembryonale Zölom immer noch in breiter Verbindung mit dem extraembryonalen oder Nabelstrangzölom (siehe Abb. 3 f).

Gleichzeitig erfolgt die Mesenchymunterpolsterung über dem Herzen, wo die primitive Thoraxwand bisher nur aus Perikard und Ektoderm bestanden hat, ein Vorgang, dessen Störung das gleichzeitige Auftreten von Herzektopie und Laparoschisis erklärt.

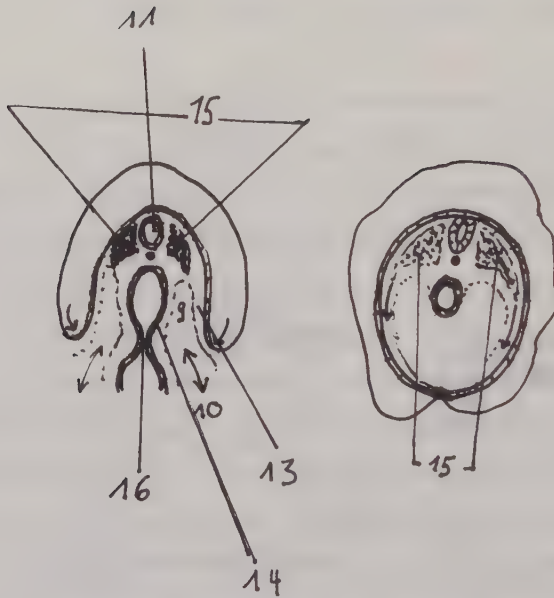


Abb. 3 e1

Schemazeichnungen zur Teratologie von Omphalozele und Laparoschisis(nach MÜNTENER, 1970, und DUHAMEL, 1963).
1=Ektoderm. 2=Mesoderm. 3=Entoderm. 4=Chorda. 5=Amnion-
höhle (Amnion). 6=Dottersack. 7=Mundmembran. 8=Kloaken-
membran. 9=Intraembryonales Zölom. 10=Extraembryonales
Zölom. 11=Neuralrinne bzw. -rohr. 12=Herzanlage. 13=
Somatopleura. 14=Splanchnopleura. 15=Somit. 16=Ductus
vitellinus

5. Erst in der 8. - 12. Schwangerschaftswoche tritt die endgültige Differenzierung der primitiven Bauchwand ein. Von den dorsal gelegenen Somiten ausgehend wandern Bauchfortsätze (Myoblasten) zwischen Ektoderm und Somatopleura ein (siehe Abb. 3 f, Pfeile). Diesen Vorgang umschreibt Ombredanne (1944) treffend mit "muscularisation" und "vascularisation". Störung oder vorzeitiger Abschluß dieses Vorganges sind logischerweise in der von den Somiten am weitesten entfernten Region zu erwarten, d.h. im umbilikalischen Bereich der ventralen Mittellinie, mit unterschiedlicher Ausdehnung nach kranial. Dort, wo die "muscularisation" und "vascularisation" ausbleiben, werden Ektoderm und Somatopleura resorbiert und es entsteht ein Bauchwanddefekt.
6. Vorerst bleibt der primitive Nabelring weit und die Kommunikation zwischen intraembryonalem Zölon und einem geräumigen Nabelstrangzölon außerordentlich breit. In der Phase des sehr starken Längenwachstums des Darmes, also vor der 12. Schwangerschaftswoche, kommt es dann zur Vorlagerung von Eingeweiden ins Nabelstrangzölon. Dies wird auch etwa als physiologischer Nabelschnurbruch, dessen Persistenz als embryonale Form der Omphalozele bezeichnet. Wie bei der Laparoschisis finden wir dann Fixations- und Rotationsstörungen des Darmes. Bei der fetalen Form der Omphalozele handelt es sich um ein in der Regel kleines Peritonealdivertikel in der Nabelschnur, welches immer nur Mitteldarm enthält.

Die Schwierigkeit liegt wieder in der geringen Zahl der Fälle begründet:

Zwei, drei zufällige Gemeinsamkeiten der verschiedenen Fälle lassen wieder eine neue Theorie entstehen. Ein Beispiel hierfür ist die Heredität.

Rothenberg (73) (1947), wie auch Mc Keowon (1935) und auch Benson (8) (1949), beschrieben je ein Geschwisterpaar mit Omphalozele und schlossen hiervon auf eine Heredität, obgleich familienanamnestisch kein Hinweis für eine familiäre Disposition bestand. Lueg (1934) (57) sieht als Ursache eine allgemeine Herniendisposition an. Boenig (1957) (12) sucht die Ursache für Mißbildungen beim Keimling in einem Sauerstoffmangel, welcher entweder durch einen verzögerten Ei-transport durch die Tube, eine Behinderung der Nidation oder durch schwere Frühblutungen der Mutter zustande kommt.

THERAPIE

Einleitung

Die Wahl der Therapie wird stets in Abhängigkeit stehen zu Größe des Defektes, Ausmaß der assoziierten Fehlbildungen, rupturiert oder nicht rupturiert usw. Die Behandlung sollte stets möglichst rasch nach der Geburt erfolgen (Andersen) wegen der Gefahr der Durchwanderungsperitonitis, Rupturgefahr des Bruchsackes und den anderen vorher erwähnten Komplikationsmöglichkeiten.

Es ergeben sich verschiedene Möglichkeiten der Gliederung:

a) nach Methodik

I. Operatives Vorgehen

1. einzeitig, mehrschichtiger Bauchdeckenverschluß
nach Lindfors
2. zweizeitig, primär einschichtiger Bauchdeckenverschluß und später Adaptation der Bauchmuskulatur
(Ohlshausen (66), Gross, Ladd (1951) (53)).
3. zweizeitig, primär einschichtiger Verschluß mit
körperfremdem nicht resorbierbarem Material und
später Naht der Bauchmuskulatur nach Weitung des
Abdomens (Gilbert (1968) (30)).

II. Konservatives Vorgehen

(Grob, Drescher (20) (1963), Soave (1963) (81).

III. Twistmethode

b) Gliederung nach klinischem Erscheinungsbild:

Therapie von

- ganz kleinen Omphalozelen
- Omphalozelen bis zu 5 cm Zelendurchmesser
- Omphalozelen mit Zelendurchmesser über 5 cm
- Gastroschisis oder rupturierte Omphalozele.

Bevor wir uns mit den einzelnen Behandlungsmethoden befassen, möchte ich noch auf die Komplikationsmöglichkeiten eingehen, welche während oder nach der Therapie auftreten können und zu der noch immer erschreckend hohen Letalität führen.

Komplikationsmöglichkeiten:

Bei einer gewaltsamen Reposition der prolabierte Intestinalorgane in die hypoplastische Bauchhöhle ist die schwerwiegendste Komplikation ein Ansteigen der interabdominalen Druckverhältnisse: Kompression der vena cava, des Zwerchfelles und somit Atemschwierigkeiten durch Verminderung der Vital-

kapazität; selbst Intubation und apparative Beatmung sind oft nicht in der Lage, den Säugling zu retten. Hingegen sind Spättodesfälle kaum zu befürchten. Nach Kundert sei ein Volvulus als Spätkomplikation wegen des Mesenteriums commune oder ein Bridenileus kaum zu erwarten, da es immer zu lockeren flächenhaften Adhäsionen zwischen den einzelnen Darmschlingen kommt. Kundert verlor einen Patienten mit Gastroschisis im Alter von drei Jahren an einer Friedrich'schen Ataxie. Kinder, welche die Primärphase überleben, haben eine gute Prognose, wenngleich Nachuntersuchungen von Touloukian und Spackman (1971) (90) an 6 Kindern im Alter von 1 1/2 bis 6 1/2 Jahren bei allen Darmlageanomalien ergaben. Das Körpergewicht lag zwischen der 25. und 100. Perzentile, der Darm war, soweit röntgenologisch abschätzbar, normal lang, die Passagezeit betrug 1 - 4 1/2 h. Nach Groß besteht bei para-umbilikalischen Bauchwanddefekten grundsätzlich Gefahr durch vier Komplikationen:

-
1. Der mechanische Ileus
 2. Die Ruptur des Bruchsackes
 3. Die Durchwanderungsperitonitis
 4. Die häufig bestehenden gleichzeitigen
anderen Mißbildungen
-

Tabelle IV

Andersen sieht zwei Schwierigkeiten: "Durch die plötzliche Rückverlagerung der vorgefallenen Eingeweide werden die normalen Druckverhältnisse im Abdomen gestört. Dies wirkt sich wiederum auf den Thoraxraum aus, wodurch jederzeit Kreislauf und Atembeschwerden auftreten können. Häufig ist man gezwungen, die Bauchhaut unter großer Spannung über dem Bruchsack zu vernähen. Hierdurch besteht immer die Gefahr einer Hautnekrose".

Die Einhaltung aller aseptischen Kautelen scheint also unbedingt nötig. Willital erklärt das Ansteigen der intra-abdominalen Druckverhältnisse und die hieraus resultierenden Konsequenzen genauer: Bedingt durch den in der frühen Embryonalzeit ausgebliebenen Verschluss der vorderen Bauchdecken kommt es infolge ektopischer Lokalisation der Leber zu einer "Elongation der Lebergefäße" und einem atypischen Verlauf der vena cava. Bei einer unverhältnismäßigen Rückverlagerung von Leber und übrigen Intestinum in die dafür einfach nicht mehr bzw. noch nicht vorhandene Körperhöhle kommt es nicht nur zur Kompression sondern sogar zu einem Abknicken dieses Gefäßes. Der hierdurch bedingte Rückflußstau zum Herzen ist oft Mitursache letaler postoperativer Verläufe. "Die Zyanose und die Lungen ventilationsstörungen sind die Folge einer Druckparalyse des Zwerchfells, wobei ein dem klinischen Bild einer Kompressionsatelektase der Lunge vergleichbarer Zustand eintritt" (56).

Imdahl (41) (1965) berichtet über Schwierigkeiten bei der konservativen Therapie mit der Behandlung durch Mercurochrom-Lösung. In der "Mehrzahl" von 14 Fällen kam es hierbei zu einem Adhäsionsileus nach vorangegangener fibrinöser Bruchsackperitonitis, die er auf eine in die Tiefe reichende Ätzwirkung des Mercurochroms zurückführt.

Berghaus, Senge und Ueberschär (90) (1968) machten ähnliche Beobachtungen. Nachdem Bolkenius, Welte und Gharib bei einem ihrer Patienten, der außerdem noch unter deutlicher Rotfärbung aller Gewebe am dritten Tag verstarb - auch die Sektion ergab sonst keine überzeugende Todesursache - der Nachweis des Mercurochroms in Leber, Nieren, Ascitesflüssigkeit, Urin und Stuhl gelang, applizieren sie Mercurochrom nur noch initial ein- bis zweimal, um es dann mit, wie sie sagen, bestem Resultat gegen Terracortilspray auszutauschen. Joppich weist auf die immunologischen Schwierigkeiten bei Gebrauch von homologem Transplantationsmaterial hin. Beim zweizeitigen operativen Vorgehen muß nach Grob bei sehr großen Nabelschnurbrüchen mit breiter Lücke die umgebende Haut sehr weit mobilisiert werden, was eine ausgedehnte Wundfläche schafft. Trotzdem gelingt es nicht immer, die Haut ohne erhebliche Spannung zu vernähen; die Folgen sind bekannt. Andererseits zeigt die eventrierte Leber keine Tendenz, sich in die Bauchhöhle im Laufe der Zeit zurückzuziehen, wenn die Haut über der unteren Thoraxpartie zu ausgedehnt mobilisiert wurde.

Nach Bettex (11) kann es durch die Abschnürung des Darmes (nach Reposition der Intestinalorgane) zur Perforation desselben, zur Mekonium-Peritonitis und hieraus zur sekundären Darmatresie kommen.

A) Konservative Therapie

"Nach einigen Jahren des chirurgischen Entusiasmus zeigen einschlägige Statistiken, so diejenigen von Firor (1971) (28), Eckstein (1963) (25), Soave (1963) (81) und Grob (1963), daß bei intakten, mittelgroßen und großen Omphalozelen das primär konservative Vorgehen dem operativen bei weitem überlegen ist, eine Tatsache, die Grob schon vor Jahren erkannt hatte" (51).

Die von Kundert erstellte und von uns geringfügig erweiterte Tabelle gibt einen Überblick über Vor- und Nachteile der verschiedenen Behandlungsmethoden.

	Methode	Vorteile	Nachteile
Geschlossene Omphalozele	konservativ Merkurochrom 2% Alkohol 70 % Zephiran Antibiotika- puder Terracortril- spray	keine Eröffnung der Bauchhöhle langsame Adaption der hypoplastischen Bauchhöhle geringe Infektions- gefahr	Übersehen von Darmfehlbildungen kein muskulärer Verschluß Adhäsionen am Bruchsack langer stationärer Aufenthalt, Gefahr der Mercurochrom- intoxikation, Durchwanderungs- peritonitis
	semikonserva- tiv Silastic- beutel, Spalt- hautlappen Amnion, Dura, Twistmethode	rasche Reposition rasche Überhäutung definitive Ver- sorgung früher möglich	Übersehen von Darm- fehlbildungen kein muskulärer Ver- schluß primär
	operativ nur bei kleinen (fetalen) Formen möglich, bei Darmfehlbildun- gen unumgänglich	Inspektions- möglichkeit	Infektionsgefahr falls Operation unumgänglich gleiche Nachteile wie unten
Rupturierte Omphalozele,	immer operativ		
Laparo- schisis	definitiver Primärverschluß	eindeutig	selten möglich ohne abdominelle Druckerhöhung
Rupturierte Omphalozele	Hauttasche	geringere Infektionsgefahr gegenüber Silasticbeutel	Abdominaldruck Kavakompression Atemschwierigkeiten
	Silastic- beutel	mehrzeitige Reposition mit Anpassung der hypoplastischen Bauchhöhle definitiver Ver- schluß in einer einzigen Behand- lungsphase	Infektionsgefahr pflegerisch auf- wendig

Tabelle V:

Konservativ geht man nach Grob, von welchem die konservative Behandlung erstmals beschrieben wurde, so vor:

Bruchsack und umgebende Haut werden mehrmals mit 2 %iger wässriger Mercurochromlösung desinfiziert. Der Bruchsack bleibt hierbei ohne Verband. Der Säugling kommt unter einen Lichtbogen und wird prophylaktisch mit Antibiotika behandelt. Nach ein bis zwei Tagen bildet sich um den Bruchsack infolge der Nabelschnurnekrose ein trockener Schorf, welcher den Zeleninhalt bereits geringfügig abdominalwärts drängt. Der Säugling liegt hierbei unter einem Lichtbogen. Durch vorsichtiges Bandagieren wird nun versucht, den Bruchinhalt in die Bauchhöhle zu drücken. Wie bei der normalen Nabelbildung bildet sich langsam vom Hautrand her unter dem Schorf Narbengewebe, durch dessen allmähliche Kontraktion im Laufe mehrerer Wochen eine Reposition des Zeleninhalts erreicht wird. Die noch bestehende Faszienlücke wird erst gegen Ende des ersten oder zu Beginn des zweiten Lebensjahres geschlossen.

Bei großen Omphalozelen stehen sich konkurrierend operatives und konservatives Vorgehen gegenüber. Als geringeres Risiko scheint die konservative Therapie das Mittel der Wahl zu sein. Voraussetzung für eine konservative Behandlung ist eine intakte Bauchsackhülle, die aus

Peritoneum und dem Amnionepithel besteht, dazwischen befindet sich eine dünne Schicht mesenchymalen Gewebes, das der Warthon'schen Sulze entspricht.

Rehbein (69) (1970) beschränkt sich bei der konservativen Methode auf sterile Verbände mit Penicillinpuder.

Bolkenius, Welte und Gharib verwenden die Mercurochromlösung nur initial, ein- bis zweimal, wegen der Gefahr der Mercurochromintoxikation. Sie gingen dazu über, den Bruchsack regelmäßig mit Terracortril zu besprühen, wodurch sich ein spröder lederartiger Schorf bildet, welcher sich am Übergang zur Haut meist unter schmieriger Granulation löst und dem vor- dringenden Epithelgewebe weicht oder vorsichtig abgehoben werden muß. Auch bei größeren Brüchen ist die Epithelisierung nach sechs bis spätestens acht Wochen abgeschlossen gewesen. Allerdings wird auch davon berichtet, daß es bei mehreren Fällen zum Einreißen des Bruchsackes mit folgendem Prolabieren des Darmes oder dadurch bedingter Peritonitis kam; die Situation zwang dann zum operativen Vorgehen. Andere Autoren berichten, daß sie kleinere Läsionen der Bruchsackhülle erfolgreich genäht hätten.

Während Bellman die Mercurochromapplication zwei- bis dreimal täglich vornimmt, empfiehlt Stucke, alle zwei Stunden zu pinseln, während Helbig ebenso Bolkenius, Welte und Gharib der Terracortrilbehandlung den Vorzug geben.

Bei der parenteralen Ernährung und Anwendung von Intra-lipid ist Kundert nach Verlust eines Kleinkindes an einer Fettembolie sehr vorsichtig geworden. Die Bedarfszahlen für Flüssigkeit, Kalorien, Elektrolyte usw. finden sich in den Arbeiten von Filler und Eraklis (1970 (27)), Dudrick et al (1969) (21, 22), Dibbins (1970) (18) und Shmerling (1971) (77). Das Legen einer Magensonde zur Vermeidung einer Überblähung von Magen und Darm wird von Bellman empfohlen. Wird bis zum dritten oder vierten Tag kein Mekonium entleert, muß an einen Ileus durch evtl. zusätzliche Darmfehlbildung gedacht, eine entsprechende Röntgen-diagnostik durchgeführt und bei Bestätigung des Verdachtes die Laparotomie angeschlossen werden. Hieraus ist, wie Meissner sagt, ersichtlich, daß auch die konservative Behandlung in chirurgische Hand gehört.

B) Die Twistmethode

Nach einer Idee von Rehbein wird seit einigen Jahren unter sterilen Kautelen, ähnlich wie bei der Bruchsackversorgung des kindlichen Leistenbruches, Nabelschnur und Bruchsack schrittweise zuge dreht. Voraussetzung für diese Methode ist die Gewißheit, daß keine weiteren assoziierten Fehlbildungen vorliegen und es sich um eine kleine intakte Omphalozele

handelt. Nach Reposition des Darmes wird der Übergang der normalen Bauchhaut zur Nabelschnur erneut abgenabelt und die Bruchpforte durch einige zusätzliche Nähte verschlossen.

C) Operative Behandlung

Andersen unterscheidet zwischen einzeitigem und zweizeitigem Verfahren (Grewe 1959 (32)).

Bettex trennt die Operationsverfahren sowohl nach Autoren:

- a) operative Behandlung nach Grob
- b) operative Behandlung nach Gross
- c) operative Behandlung nach Schuster
(mit Silasticfolie)

als auch nach dem Material des Bauchwandersatzes:

- a) operative Behandlung mit Silasticfolie
- b) operative Behandlung mit lyophilisierter Dura

wie auch nach klinischem Erscheinungsbild:

- a) geplatzte Omphalozele
- b) schmalbasige Omphalozele
- c) kleine Omphalozele
- d) große Omphalozele
- e) Gastroschisis

Bellmann trennt zwischen kleiner intakter Omphalozele, großer intakter Omphalozele und rupturierter Omphalozele, Gross zwischen primärem und mehrzeitigem Verschuß.

1. Einzeitiges Verfahren:

"Beim einzeitigen Verfahren wird der Bruchsack nach seiner Umschneidung mit dem Nabelschnurrest abgetragen. Nach Unterbindung der beiden Nabelgefäße wird der Bruchinhalt langsam reponiert. Anschließend werden die einzelnen Bauschichten präpariert, das Peritoneum mittels Catgut-einzelnnähten verschlossen und die M. recti durch Seiden-einzelnnähte vereinigt. Zeigt sich eine zu große Spannung, so muß man die Rektusscheide spalten und zunächst deren hintere Blätter, dann die Muskulatur und anschließend die vorderen Blätter vernähen" (Andersen). Die Indikation für das einzeitige Verfahren ist nach Andersen bis zu Brüchen mit Bruchpfortendurchmesser von 5 Zentimeter, nach Schlosser (86) (1962) bis 7 Zentimeter gegeben.

Bei erkennbaren akuten intestinalen, morphologischen und vor allem funktionellen Anomalitäten werden geschlossene Omphalozele eröffnet, die Fehlbildungen korrigiert und wie oben geschildert weiter verfahren.

Sievers (78) (1928) entscheidet, ob wegen der ansteigenden intraabdominalen Druckverhältnisse noch ein- oder schon zweizeitig operiert werden muß, mittels der Nabelschnuraufwindung: Der Inhalt des Bruchsackes wird unter Drehung

der Nabelschnur im Uhrzeigersinn in die Bauchhöhle zurückgedrängt. Steigt der Druck im Abdomen vor der vollständigen Reposition zu stark an, treten Schockerscheinungen auf, so sollte zweizeitig vorgegangen werden. Durch die präoperativ eingeführten V.cava-Katheter lassen sich exakte intra-abdominale Druckmessungen nach verschlossener Bauchdecke durchführen.

Und nun zur Operationstechnik selbst.

Gross unterteilt den Eingriff in fünf Schritte:

1. Zirkuläre Inzision an der Basis der Omphalozele, wobei ein schmaler Hautrand zusammen mit dem Amnionsack entfernt wird.
2. Entfernung des gesamten Haut- und Amnionanteils.
3. Präparation des Peritoneums und der hinteren Rektusfaszie von dem darüberliegenden M. rektus auf beiden Seiten. Das Intestinum wird mit einem Spatel weggehalten. Die freien Ränder des Peritoneums werden mit geraden Klemmen einander genähert.
4. Verschuß des Peritoneums und der hinteren Rektusscheide durch eine fortlaufende Catgutnaht. In Fällen, bei denen dieser Verschuß zu eng ist, ist es zweckmäßiger, Einzelknopfnähte anzulegen. Die beiden Rektusmuskeln werden von dem hinteren und dem vorderen Blatt der Rektusscheide freipräpariert, so daß sie in der Mitte vernäht werden können.

5. Naht der beiden Mm. rekti und der beiden vorderen Rektus-scheiden mit Einzelknopfnähten. Anschließend schichtweiser Wundverschluß".

2. Zweizeitiger Verschluß / Hautnaht, später Verschluß der

Bruchpforte

In einer ersten Sitzung wird auf die Reposition der Bauchorgane verzichtet und man verschließt wegen der oben bereits erwähnten Schwierigkeiten nicht die Bauchdeckenlücke, sondern beschränkt sich darauf, die Bauchhaut in Umgebung der Eventration zu mobilisieren und über diesem zum Verschluß zu bringen. Erst nachdem sich die Bauchhöhle spontan ausgeweitet hat, d.h. bei Grob nach 8 - 10 Monaten - bei anderen Autoren oft wesentlich länger, so z.B. bei Herzfeld 5 Jahren - wird die Bauchdeckenlücke nach partieller Exzision des Sackes in einer zweiten Operation geschlossen. Die Problematik dieser Methode wird von ihrem Erfinder Gross selbst aufgezeigt: Bei großen Defekten muß die umgebende Haut sehr weit mobilisiert werden, was eine für den kleinen Körper des Patienten enorm große Wundfläche schafft. Deshalb ist es auch bei der "Two Stage"-Methode nicht immer möglich, die mobilisierte Haut ohne erhebliche Spannungen über dem Bruchsack zum Verschluß zu bringen, so daß wie auch bei dem einzeitigen Verfahren bisweilen mit einem Schock infolge Kompression des

Intestinaltraktes zu rechnen ist.

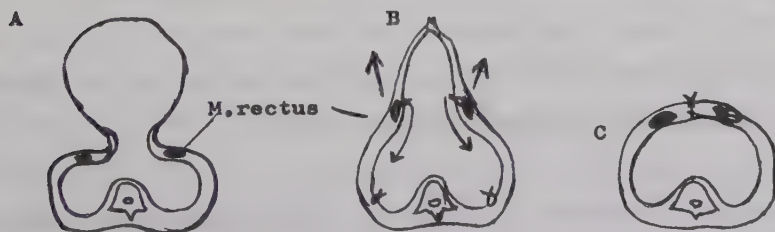
Auf der anderen Seite passiert es bei Fällen mit eventrierter Leber, wenn die Haut in der unteren Thoraxpartie zu ausgedehnt mobilisiert ist, daß die Leber keinerlei Tendenz zeigt, sich in die Bauchhöhle zurückzuziehen; die hieraus sich ergebenden Konsequenzen stellen den Behandler wieder vor die gleichen oben erwähnten Schwierigkeiten (Grob).

3. Zweizeitiger Bauchdeckenverschluß nach Schuster (Silasticfolie)

a) Typisches Bild einer Omphalozele.

Der Bauchwanddefekt beträgt im Durchmesser über 5 - 6 cm. Aufgrund der Größe der Omphalozele sind eine Reposition und ein primärer Verschluß nicht möglich; in diesen Fällen wird eine mehrzeitige Operation mit sukzessiver Verlagerung des ektopischen Intestinums durchgeführt.

Schematische Darstellung des präoperativen Befundes und des weiteren Vorgehens:



Zu A: Flache, enge Bauchhöhle; beide Rektusmuskeln liegen fast unmittelbar vor der Wirbelsäule. Fast die gesamten Eingeweide befinden sich im Omphalozelensack.

Zu B: An der Innenseite der beiden Rektusscheiden wurden zwei mit Silikon beschichtete Plastikfolien fixiert. Diese werden an ihrem Ende miteinander vernäht, so daß auf diese Weise eine Art Sack entsteht. Durch wiederholtes Versetzen der primären Naht nach ventral werden die beiden Rektusmuskeln nach vorne gezogen, während die Eingeweide in die sich weitende Bauchhöhle langsam und sukzessiv zurückverlagert werden.

Zu C: Endergebnis nach mehrmaligem Versetzen der Naht (wie oben beschrieben). Die Omphalozele ist beseitigt, beide Rektusmuskeln sind einander genähert und in der Mitte vernäht.

b) Zirkuläre Inzision an der Basis der Omphalozele.

Weitreichende Mobilisation der Haut nach beiden Seiten und nach kaudal; jedoch nur geringgradig im Bereich des unteren Abschnittes der ventralen Thoraxwand.

c) Es ist zweckmäßig, wenn die Muskelfaszienpartie am unteren Wundrand weiter nach distal auf das Os pubis zu eröffnet

wird. Gleichzeitig wird im oberen Wundbereich der Schnitt in der Medianlinie bis zum Xiphoid weitergeführt. Die Plastikfolie (elastische, silikonbeschichtete, gewobene Teflonfolie) wird mit Einzelknopfnähten (2-0-Seide) an den Rändern des M. rectus und seiner Faszie verankert. Die Fixationsnähte müssen mit stärkerem Nahtmaterial durchgeführt werden und wegen der relativ starken Zugspannung tief durch das darunterliegende Gewebe geführt werden. Je eine Plastikfolie wird auf diese Weise an den beiden Wundrändern fixiert und am oberen Ende miteinander vernäht.

- d) Beide Folien werden - wie in der Abbildung gezeigt - miteinander vernäht (Matratzennähte 2-0). Mit einem Spatel wird das Intestinum weggehalten. Überstehende Folie wird gekürzt.
- e) Adaptation der mobilisierten Haut über der mit den beiden Plastikfolien verschlossenen Omphalozele. Zur Erleichterung der Hautnaht (Matratzennähte 2-0) wird die "verschlossene" Omphalozele mit einem Spatel etwas nach hinten weggehalten.
- f) Beendigung des Verschlusses der vorderen Bauchwand.
Es ist in allen Fällen zweckmäßig, 2 subkutane Drains einzulegen, über die sich ansammelndes Blut und austretende Lymphflüssigkeit abfließen können.

Sukzessiv im Abstand von einigen Tagen wird die Wunde eröffnet und die obere Nahtreihe beider Plastikfolien nach ventral verlagert. Dadurch wird das ektopische Intestinum allmählich in die Bauchhöhle verlagert, so daß schließlich der Rest der Plastikfolien entfernt werden und der völlige Verschluß der vorderen Bauchwand schichtweise erfolgen kann.

4. Bauchwandersatz - Kunststoffe

Um die erwähnten Schwierigkeiten - zu große Wundfläche, Erhöhung der intraabdominalen Druckverhältnisse und eventuelles Persistieren des Leberprolapses - bei sehr großen bzw. rupturierten Omphalozelen und bei Fällen von Gastroschisis zu vermeiden, schlagen einige Autoren die Verwendung auto- oder homologen Transplantationsmaterials vor. Seit Jahren sind Versuche unternommen worden in Fällen, bei welchen weder eine Deckung durch mobilisierte Haut, noch durch mehrzeitigen Bauchhöhlenverschluß möglich war, unter Zuhilfenahme von alloplastischen Transplantaten, so insbesondere von verschiedenen Kunststoffen, befriedigende Resultate zu erzielen. Experimente mit Nylon, Teflon, Dracon und anderem von Dorogi (1964) (19), Grewe (33) und Hupfauer (1966), Hutchin (40) und Goldenberg (39) (1965), Schuster (87) (1967), Joppich et al (1969) (46) erbrachten jedoch nicht den durchschlagenden Erfolg.

Erst das vor allem von Gilbert (1968) (31) und Schuster beschriebene Verfahren mit Silastic scheint befriedigende Resultate zu zeigen.

Voraussetzung hierfür ist nach Joppich (45) die außerordentlich gute Gewebeverträglichkeit dieses Materials sowie die glatte Oberfläche der Folie, welche jede Verklebung oder Verwachsung mit den bedeckten Darmschlingen ausbleiben läßt. Deshalb können auch die mehrmaligen Repositionsbewegungen bis zur völligen Entfernung des Kunststoffes ohne Schädigung der Darmoberfläche vorgenommen werden (Schuster 1967 (87), Geiger 1968 (29), Gilbert et al 1968 (31), Cordero et al 1969 (15), Allen und Wrenn 1969 (2), Schäfer und Rehbein 1971 (84), Joppich 1971 (47). Schuster (1967) (87) gab ein mehrzeitiges Verfahren zum Verschuß überhäuteter Omphalozelen an, indem er über diese ein Teflonnetz spannt und mit den medialen Rändern der Bauchmuskulatur vernäht. Leichte und stetige intraabdominale Drucksteigerung bewirkt nun eine Ausweitung des zu eng angelegten Bauchraumes. Nach jeweils 5 bis 7 Tagen wird die Naht wieder eröffnet und das Teflonnetz straffer gespannt, bis schließlich die Bauchmuskulatur vereinigt und das Plastikmaterial entfernt werden kann.

Mit konservierter Leichenhaut als Bauchwandersatzmaterial als Beitrag zur Therapie der Omphalozele veröffentlichte 1966 Krause (50) einen Fall. Bolkenius u.a. berichten 1971 von einem Versuch, zur Deckung des Bauchwanddefektes eine

bis dahin in physiologischer Kochsalzlösung, der 1 g Carbenicillin zugesetzt worden war, aufbewahrte Placenta zu verwenden. Von der Placenta werden zwei 12 mal 10 cm große Amnionhautflächen abpräpariert. Die Trennung der Amnionhaut von der aufliegenden Chorion- und Deziduaschicht läßt sich durch einfaches Abziehen der Schichten voneinander erzielen. Nach zirkulärer Mobilisation der Haut vom Defektrand her wird in fortlaufender Naht die Amnionhaut durchgreifend mit Peritoneum und Faszie vernäht. Auf diesen so verschlossenen Bruchsack legen die Autoren ohne Fixationsnaht die zweite Amnionfläche. Die glänzende, epithelialisierte Seite der ersten Amnionhaut kommt auf den Darm zu liegen und, da die zweite Amnionfläche umgekehrt aufgelegt wird, kann der Bruchsack auch nach außen hin durch ein Epithelgewebe abgeschlossen werden. Diese zweite über dem straff vernähten verschiebbliche Amnionschicht wird zum Abschluß der Operation mit in physiologischer Kochsalzlösung getränkter, feuchter Watte bedeckt und der so rekonstruierte verschlossene Bruchsack mit einer elastischen Mullbinde in seiner kegelförmig über dem Abdomen stehenden Lage fixiert. Als Vorteil dieser Methode geben die Autoren an, daß das Bauchwandersatzmaterial bei der Geburt gleich mitgeliefert wird.

Bauer (1973) (5) berichtet von positiven Erfahrungen der von Schuster entwickelten und von ihr modifizierten Methode. Statt Teflon verwendet sie Silastik. Eine Woche nach der

Operation beginnt sie, den Silasticschornstein durch "twisten" zu verkleinern.

Joppich (45), von dem die ausführlichsten Beschreibungen der verschiedenen Möglichkeiten des Bauchwandersatzes bei Omphalozele und Gastroschisis stammen, berichtet auch über die Verwendung biologischer Substanzen wie Kollagen, das von vornherein über geringe antigene Eigenschaften verfügt, die zudem durch entsprechende Verarbeitungsverfahren noch weiter abgeschwächt oder ganz abgebaut werden können; es steht somit zwischen Homoio- und Alloplastik. Kollagen wird vom Wirtsorganismus nach den Gesetzmäßigkeiten der Wundheilung, die es nach Struck u.a. (1966) (88) und Chrapil u.a. (1967) (14) noch stimuliert, um- und abgebaut und in körpereigenes Narbengewebe verwandelt, so daß die Notwendigkeit zur Entfernung des implantierten Fremdmaterials entfällt.

Die jüngsten Erfahrungen an verschiedenen Kliniken - so auch bei uns in Erlangen - zeigten, daß für plastisch rekonstruktive Zwecke des Bauchwandersatzes bei kongenitalen Defektbildungen in erster Linie - und noch vor der homologen Hauttransplantation - die menschliche Dura mater zählt.

Als zellarmes, faserreiches Gewebe im Zustand der Lyophilisierung und Rehydrierung erfüllt die Dura die Anforderungen, die an eine Prothese als Bauchwandersatz zu stellen sind, durch ihre biologische Indifferenz, die Ein-

sprossungsmöglichkeit für Fibroblasten und Kapillaren, Elastizität und Beweglichkeit, mechanische Belastbarkeit und Wasserundurchlässigkeit. Durch Tierversuche von Sewell und Koth (1954) (76) in die Neurochirurgie eingeführt, berichteten erstmals Crawford u.a. (1958) (16) über Erfolge mit lyophilisierter Dura bei der Korrektur von Bauchwandhernien. Die von Joppich (45) erstellte Tabelle gibt eine Übersicht über die Versuchsgruppen:

Gruppe	Methode und Größe des Defektes	Prothesenmaterial	Anzahl der Tiere	Längste Beobachtungsdauer in Tagen
A	Hautersatz (Rücken) 10 x 10 cm	a)Teflonfilz	6	180
	10 x 6 cm	b)Kollagenlunge	2	28
B	Bauchwandersatz 6 x 6 cm	Teflonfilz	7	226
C	Bauchwandersatz 6 x 6 cm	Teflonfilz und autologe Mikrohautläppchen	10	150
D	Bauchwandersatz 6 x 6 cm	Lyophilisierte Dura	14	101
E	Bauchwandersatz 6 x 6 cm	Teflonfilz und lyophilisierte Dura	14	189
F	Bauchwandersatz 6 x 6 cm	Lyophilisierte Dura und Kutis	19	126
Gesamt			72	

Joppich (45) kam im wesentlichen zu folgenden vier Ergebnissen, welche ich zitieren möchte:

- "1. Ein Bauchwandersatz ist mit Teflonfilz möglich. Der Filz verschließt die Abdominalhöhle zuverlässig, anfangs feucht, später trocken, schorffähnlich. Schon nach 2 Wochen zeigt sich auf der Abdominalseite des Filzes eine spiegelnde Serosierung. Unter dem Schutz des Filzes entwickelt sich ein kräftiges Narbengewebe unter Einschluß basaler Filzfaseren. Der Filz wird vom Granulationsgewebe in Besitz genommen und in die Reparationsvorgänge eingeschlossen. An den Rändern wird er schließlich durch sich einschleibendes Epithel abgehoben und nach etwa 6 Monaten völlig abgestoßen.
2. Die Kombination von Teflonfilz mit autologen Mikrohautläppchen, die unter dem Filz auf dem im Defekt ausgebreiteten Omentum fixiert waren, ergab nicht die erwartete Beschleunigung hinsichtlich der Reepithelisierung der Wunde. Von den Hautinseln ging kein sichtbares Größenwachstum aus.
3. Lyophilisierte Humandura als praktisch antigenfreies Heterotransplantat ist ebenfalls als Bauchwandersatz geeignet. Auch sie ist anfangs feucht, biegsam und elastisch, nimmt nach etwa 8 Tagen ein trockenes,

pergamentartiges Aussehen an, um sich dann in eine schorffartige, starre Kruste umzubilden, die jedoch die Tiere nicht stört oder behindert. Bei der Obduktion zeigt sich die Dura schon nach 5 Tagen auf der Abdominalseite spiegelnd glatt, von Serosa überzogen. Es bestehen keine entzündlichen Veränderungen, keine Adhäsionen. Nach 6 Wochen ist eine lebhafte Gefäßneubildung im Implantationsbereich sichtbar. Histologisch läßt sich zeigen, daß das kollagene Fasergewebe als Klettergerüst für die Zell- und Gewebeeinsprossung dient und innerhalb von 6 - 7 Wochen durch körpereigenes Gewebe ersetzt wird.

4. Die Kombination von lyophilisierter Dura und Teflonfilz ergibt den günstigsten klinischen Verlauf durch eine größere Geschmeidigkeit und Elastizität der Prothese. Offenbar nimmt die Dura die seröse Exsudation so weit auf, daß sie als Barriere zwischen Bauchhöhle und Filz wirkt, umgekehrt verhindert der Filz ein Austrocknen der Dura, die über längere Zeit biegsam und elastisch bleibt. Der Filz wird nicht an den entzündlichen Reaktionen beteiligt; er dient nur als äußerer Schutz der Dura. Der übrige Heilverlauf entspricht histologisch im wesentlichen in Art und Dauer der Verwendung von Dura allein".

Inzwischen haben aber auch noch andere Autoren von der erfolgreichen Verwendung von Dura berichtet (Willital, Skibbe und Spitzer (80), Herfarth).

PROGNOSE

Bei der Beurteilung der Prognose kommt es neben den sechs von Willital genannten Faktoren auch noch, wie Kundert es formuliert, auf die Wahl des Therapieplans an.

Die sechs Faktoren nach Willital:

1. Reife des Kindes
2. Assoziierte Anomalien
3. Größe des Defektes
4. Zustand des Bruchsackes (Infektion, Ruptur)
5. Lebervorfall im Bruchsack
6. Zeitraum zwischen Geburt und Operation
7. Wahl der Therapie.

Punkt 5, der Lebervorfall im Bruchsack als Negativum in der Beurteilung der Prognose wird durch statistische Erhebungen von Ladd und Gross (1941) (54) bewiesen.

Tritt die Ruptur des Bruchsackes bereits in Utero auf, so ist die Prognose wegen der Peritonitis der ödematös gequollenen, geröteten und mit Fibrin belegten prolaborierten Darmschlingen nach Grob fast ausnahmslos schlecht. Verschiedene Autoren geben steigende Überlebenschancen an, die sie mit den verbesserten Behandlungsmethoden begründen.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß die Prognose in Abhängigkeit zu den äußeren Umständen wohl zunehmend günstiger, aber in zumindest $1/3$ der Fälle noch immer letal ist.

NOTFALLTHERAPIE

Die Prognose verschlechtert sich durch eine postnatale Ruptur und eventuell hinzukommende Verzögerung der Überführung in die Klinik. Die sicher eintretende Infektion kann therapieentscheidend sein. Kundert empfiehlt langes Abnabeln und bei freiliegendem Darm einen sterilen Verband mit nicht klebenden Kompressen. Der Verband wird mit steriler, warmer, physiologischer Kochsalzlösung befeuchtet. Dem Wärmeverlust durch den eventrierten Darm ist besondere Aufmerksamkeit zu schenken; ein Grund mehr für die raschmögliche Überweisung unter optimalen Transportbedingungen in eine kinderchirurgische Klinik. Bellman fordert auf dem Transport unbedingte Rückenlage und warnt vor Lagewechsel des Kindes und Erschütterungen wegen der Gefahr der Ruptur des Bruchsackes. Meissner empfiehlt ein Absaugen des Mageninhalts und ist für ein striktes Verbot, solche Kinder vor dem Transport zu füttern. Er empfiehlt auch die Verordnung von Seditativa, um die frequente Atmung in erträglichen Grenzen zu halten. Für den Verband rät er zu einer Streptomycin-Lösung.

LITERATURVERZEICHNIS

1. Ahlfeld, E.: Zur Ätiologie der Darmdefekte und der Atresia ani, Arch. Gynäk. 5, 230 (1873).
2. Allen, R.G., and Wrenn, E.L.: Silon as a sac in the treatment of omphalocele and gastroschisis. J. Pediat. Surg. 4, 3 (1969).
3. Amorim A.A.: Omphalocele, J. of Int. Col. of Surg. 1, 249 (1957).
4. Andersen, D.: Omphalozelen und Nabelschnurbrüche in Kremer, K: Chirurgische Behandlung der angeborenen Fehlbildungen S. 422, Thieme Verlag, Stuttgart (1961).
5. Bauer, U.: Die Behandlung der Gastroschisis Z. Kinderchir. 13, 487 (1973).
6. Beckwith, J.B.: Hyperplastic fetal visceromegaly with makroglossia, omphalocele, cytomegaly of adrenal cortex, post natal somatic gigantism and other abnormalities, newly recognized syndrome. Proc. amer. Pediat. Soc. Seattle, Abst. No. 41 Washington (1964).
7. Bellmann, G.: Dringliche Chirurgie der ersten Lebenswochen Edition Verlag, Dresden (1966)
8. Benson, C.D., Penberthy, G.C., and Hill, E.J.: Hernia into umbilical cord and omphalocele (amniocoele) in the newborn. Arch. of Surg. 133, 123 (1949).
9. Berghaus, H., Senge, Th., und Überschär, U.P.: Behandlungsprobleme bei der Omphalocele. Zbl.Chir. 93, 261 (1968).

10. Berghaus, H., Senge, Th., und Überschar, U.P.: Behandlungsprobleme bei der Omphalocele. Zbl. Chir. 93, 261 (1968).
11. Bettex, M., und Kuffer, F., und Schärli, A.:
Wesentliches über Kinderchirurgie Hans Huber, Bern (1975)
12. Boenig, H.: Leitfaden der Entwicklungsgeschichte des Menschen. Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1957).
13. Bolkenius, M., Welte, W., Gharib, M.: Versorgung der rupturierten Omphalozele und des paraumbilikalen Bauchwanddefektes mit geburtseigenen Eihäuten
Treatment of Ruptured Exomphalos and Paraumbilical Defect of the Abdominal Wall with Mnion.
Z. Kinderchir. 10, 163 (1971).
14. Chvapil, M., und Krajicek, M.: Die Analyse einiger theoretischer Probleme bei der Verwendung von Erzeugnissen aus Kollagen in der Medizin.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 318, 80 (1967).
15. Cordero, L., Touloukian, R.J., and Pickett, L.K.:
Stagef repair of gastroschisis with Silastic Sheeting.
Surgery 65, 676 (1969).
16. Crawford, E.S., Dunn, J.R., and Heard, J.G.:
A. simple method of the repair of large abdominal and chest wall defects. Americ. Surg. 24, 530 (1958).
17. Cunningham, A.A.: Exomphalos, Arch. Dis. Childh. 31, 144, (1956).
18. Dibbins, A.W.: Preoperative and postoperative care in infants and children: in Mustard et al Pediatric surgery 4, 54 (1970).

19. Dorogi, J.: Improved conservative treatment of exomphalos. *Lancet* II, 888 (1964).
20. Drescher, E.: Observations of the conservative treatment of exomphalos. *Arch. Dis. Childhood* 38, 135 (1963).
21. Dudrick, S.J.: "Hyperalimentation" Vortrag am Jewish Hospital, Cincinnati, (1971).
22. Dudrick, S.J., Wilmore, D.W., Vars, H.N., and Rhoads, J.G.: Can intravenous feeding as a sole means of nutrition support growth in the child and restore weight loss in an adult? *Ann. Surg.* 169, 974 (1969).
23. Duhamel, B.: *Chirurgie du Nouveau-Né et du Nourisson*. Masson Verlag, Paris (1953).
24. Duhamel, B.: Embryologie of Exomphalos and allied malformation. *Arch. Dis. Childh.* 38, 142 (1963).
25. Eckstein, H.B.: Exomphalos, a review of 100 cases. *Brit. J. Surg.* 50, 405 (1963).
26. Fawcitt, J.: The radiological diagnosis of Exomphalos. *Brit. J. of Radiology* 26, 210 (1953).
27. Filler, R., and Eraklis, A.: Care of the critically ill child: intravenous alimentation. *Pediatrics* 46, 456 (1970).
28. Firor, H.V.: Omphalocele - an appraisal of therapeutic approaches. *Surg.* 69, 208 (1971) and pers. Communication.

29. Geiger, P.E.: Prenatally ruptured Omphalocele
Amerc. J. Surg. 116, 909 (1968).
30. Gilbert, G., Mencia, L.F., Brown, W.T., and Linn, B.S.:
Staged surgical Repair of large Omphaloceles and
Gastroschisis. J. of Pead. Surg. 6, 702 (1968).
31. Gilbert, G., Mencia, L.F., Brown, W.T., and Linn, B.S.:
Staged surgical Repair of Large Omphaloceles and
Gastroschisis. J. of Ped. Surg. 6, 702 (1968).
32. Grewe, H.: Dringliche Chirurgie bei Säuglingen und
Kindern. Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1959).
33. Grewe, R.E., und Hupfauer, W.: Omphalocele
Arch. Kinderheilkunde 173, 245 (1966).
34. Grob, M.: Lehrbuch der Kinderchirurgie S. 311
Thieme Verlag Stuttgart (1957).
35. Grosfeld, J.L., and Clatworthy, H.W., jr.: Intrauterine
midgut strangulation in a gastroschisis defect
Surgery 67, 519 (1970).
36. Hartmann, G., und Politzer, G.: Die Entstehung der
sogenannten Eventration und der seitlichen Körper-
spalte des Menschen. Frankf. 2. Path. 65, 539 (1954).
37. Helbig, D.: Die Nabelschnurbrüche. Ref. Zbl. Chir. 84,
124 (1959).
38. Hilgenreiner, H.: Zur Operation des komplizierten Nabel-
schnurbruches. Arch. für Kinderheilkunde 109, 166
(1963).

39. Hutchin, P., und Goldenberg, J.S.: Surgical therapy of omphalocele and gastroschisis. Arch. Surg. 90, 22 (1965).
40. Hutchin, P.: Gastroschisis with antenatal evisceration of the entire gastrointestinaltract. Surgery 57, 297 (1965).
41. Imdahl, H., und Göbbe, St.: Operative oder konservative Behandlung geschlossener Omphalocelen. Z. Kinderchir. 2, 326 (1965).
42. Irving, J.M.: Exomphalos with makroglossia: a study of eleven cases. J. pediat. Surg. 2, 499 (1967).
43. Jarchow, J.: Congenital umbilical Hernia. Surg. Gynec. Obstet 65, 593 (1937).
44. Jones, P.G.: Exomphalos. Arch. Dis. Childhood 38, 180 (1963).
45. Joppich, J.: Kinderchirurgie, Neue Wege in Diagnostik und Therapie: "Neue Möglichkeiten des Bauchbandersatzes bei Omphalozele und Gastroschisis"
Urban und Schwarzenberg, München Berlin Wien (1974)
46. Joppich, J., und Hecker, W.Ch., und Druner, H.U., und Pieck, U.H.: Résultats du traitement opératoire et du traitement conservateur des omphalocèles.
Ann. Chir. Infant. 10, 389 (1969).
47. Joppich, J.: Experimentelle und klinische Studien zum Bauchwandersatz. Habil. Schrift. München (1971).
48. Karnitzschnigg, H.: Die Amnionplastik beim chronischen Adhäsionsileus und bei Adhäsionsbeschwerden.
Wien med. Wschr. 29, 502 (1950).

49. Kermauer, F.: Über Mißbildungen und Störungen des Körperverschlusses. Arch. Gyn. 78, 221 (1906).
50. Krause, J.: Beitrag zur Therapie der Omphalocele anhand des klinikeigenen Krankengutes. Zbl. Chir. 91, 621 (1966).
51. Kundert, J.G.: Neues aus der Kinderchirurgie Band 36 "Omphalocele und Laparoschisis, Tetarologie und neuere Aspekte der Behandlung". Karger, Basel (1973)
52. Kunz, H.: Operation im Kindesalter Band I, 116 Georg Thieme Verlag, Stuttgart. (1973)
53. Ladd, W.E., und Gross, R.E.: Abdominal Surg. of Infancy and Childh. W.B. Saunders, Philadelphia (1951).
54. Ladd, W.E., and Gross, R.E.: Abdominal surgery in Infancy and Childhood. W.B. Saunders Co., Philadelphia (1941).
55. Linke, R.: Morphologie der Omphalozelen und Überblick über die daraus resultierenden chirurgischen Konsequenzen. Promotionsarbeit, Med. Fakt. Erlangen (1972).
56. Lueg, G.: Zur operativen Behandlung der Nabelschnurbrüche. Zbl.f. Chir. 61, 2873 (1934).
57. Lyman, C.B., and Bergtold, W.H.: Amniotic membrane for the prevention of postoperative peritoneal adhaesions. Surg. Gynec. Obstet. 18, 762 (1914).
58. Margulies, L.: Omphalocele (Amnocele). Amerc. J. Obstet Gynec. 49, 695 (1945).

59. Mc Keown, T., and Mc Mahon, B.: An Investigation of
69 cases of exomphalos. Amerc. J. Human Gen.
5, 168 (1953).
60. Meissner, F.: Kinderchirurgische Erkrankungen, Band I
S. 278 Edition Verlag, Leipzig (1965)
61. Müntener, M.: Zur Genese der Omphalocele und Gastro-
schisis (paraumbilikaler Bauchwanddefekt).
Z. Kinderchir. 8, 380 (1970).
62. Oberniedermayr, A.: Die akuten Baucherkrankungen im
Säuglings- und Kleinkindesalter. Langenbecks Arch.
Klin. Chir. 292, 414 (1959).
63. Oberniedermayr, A.: Lehrbuch der Chirurgie und Ortho-
pädie des Kindesalters. Springer Verlag Berlin (1959).
64. Oberniedermayr, A., und Devens, K.: Bauchwand, Omphalo-
zele, 118 ff. Abb. 1 - 175 Thieme Verlag (1973)
65. Ohlshausen, R.: Zur Therapie der Nabelschnurhernien.
Arch. Gynäk. 29, 443 (1887).
66. Oken, L.: Preisschrift über Entstehung und Heilung der
Nabelbrüche. Landshut 1810
67. Ombrédanne, L.: Précis clinique et opératoire de chirurgie
infantile; 4e éd. (Masson, Paris 1970).
68. Rehbein, F., und Schäfer, U.: Ergänztender Fallbericht zur
Arbeit von Helmer, F., Katschnig, H. und Zwergmüller,
E.: Folgen chirurgischer Maßnahmen bei einer über-
großen Omphalocele. Z. Kinderchir. 8, 235 (1970)
Z. Kinderchir. 8, 242 (1970).

69. Rickham, P.P.: Rupture of exomphalos and gastroschisis.
Arch. Dis. Childh. 38, 138 (1963).
70. Rickham, P.P., und Sooper, R.T., und Stauffer, U.G.:
Verschlußstörungen in der vorderen Bauchwand
Kinderchirurgie Mißbildungen im Bereiche der Bauch-
wand, 318 ; Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1975)
71. Rothenberg, R.C.: Omphalocele in Siblings. Arch. Surg.
57, 131 (1948).
72. Rothenberg, R.C.: Omphalocele in Siblings. Arch. Surg. 57,
131 (1948).
73. Savage, J.P., and Davey, R.B.: The treatment of gastro-
schisis. J. pediat. Surg. 6, 148 (1971).
74. Scarpa, A.: Abhandlungen über die Brüche.
Übers. von Seiler, Halle 1813
75. Sewell, W.H., Koth, D.R., Pate, W.J., and Bedell, W.C.:
The present status of our experiments with freeze-
dried grafts. Nav. med. Res. Inst. 13, 291 (1955).
76. Shmerling, D.H.: Langfristige volle intravenöse
Ernährung. Interne Richtlinien für das Kinderspital
Zürich, Mai 1971.
77. Sievers, R.: Großer Nabelschnurbruch mit vorderer
Zwerchfellücke und Situs inversus partialis der
Bauchorgane. Arch. f. klin. Chir. 153, 703 (1928).
78. Simon, H.: Der Nabelschnurbruch und seine operative
Therapie. Bruns. Beitr. Klin. Chir. 197, 196 (1958)

79. Skibbe, G., und Spitzer, G.: Operative und konservative Behandlung der Nabelschnurbrüche. Langenbecks Arch. klin. Dis. Childh. 38 (1963).
80. Soave, F.: Conservative treatment of giant omphalocele Arch. Chir. 323, 56 (1968).
81. Sömmering, S.Th.: Über die Ursache, Erkenntnis und Behandlung der Nabelbrüche. Boselli Verlag, Frankfurt (1811).
82. Sopper, R.T., und Green, F.W.: Omphalocele Surg. Gynec. Obstets 113, 501 (1961).
83. Schäfer, U., und Rehbein, F.: Omphalozele - Gastroschisis Erfahrungen bei der Behandlung von 98 Fällen. Dtsch. med. Wschr. 96, 621 (1971).
84. Schlosser, V.: Zur Behandlung der Nabelschnurbrüche. Bruns. Beitr. klin. Chir. 204, 310 (1962).
85. Schuster, S.R.: A new method for the staged repair of large omphaloceles. Surg. Gynec. Obstet. 125, 837 (1967).
86. Struck, H., Hernandez - Richter, J., und Heinrich, S.: Beeinflussung der Wundheilung durch Kollagen, serologische Aspekte und ihre Bedeutung für die Klinik. Langenbecks Arch. klin. Chir. 316, 577 (1966).
87. Tischer, W.: Beitrag zum Krankheitsbild der Gastroschisis. Z. Kinderchir. 2, 55 (1965).
88. Touloukian, R.J., and Spackman, T.J.: Gastrointestinal function and radiographie appearance following gastroschisis repair. J. pediat. Surg. 6, 427 (1971).

89. Willital, G.H., Belin, R.P., und Linke, R.:

Die chirurgische Bedeutung von Korrelationspathologika
d. gastrointestinalen Systems bei Omphalozelen und
Gastroschisis.

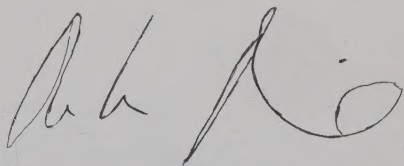
Herrn Professor Dr. med. G. Hegemann danke
ich für die Überlassung des Themas und die
Möglichkeit der Durchführung der Arbeit an
seiner Klinik.

Besonders herzlich danke ich Herrn Priv.-
Doz. Dr. med. G.H. Willital für seine
stete Hilfsbereitschaft und seine wertvollen
Ratschläge bei der Durchführung der Arbeit.

M e i n L e b e n s l a u f

Als Sohn des Bundesbediensteten Dr. Bruno Kimmel und dessen Ehefrau Josefine Kimmel, geb. Schmidt, wurde ich am 25. Juni 1949 in Knetzgau/Haßfurth geboren. 1948 kehrte mein Vater aus der Kriegsgefangenschaft zu meiner Mutter und meinen beiden älteren Brüdern zurück, die nach dem Kriege als Sudetendeutsche ausgesiedelt worden waren. Als mein Vater 1950 in Kronach eine Anstellung fand, übersiedelten wir nach Oberfranken, von dort 1945 nach Nürnberg. Hier besuchte ich vier Jahre die Volksschule und trat 1959 in das Melanchthon-Gymnasium ein, an dem ich auch nach neun Jahren die Reifeprüfung ablegte.

Am 1. Oktober 1968 trat ich meinen Dienst in der Bundeswehr in der Teilstreitkraft Marine an. Im Wintersemester 1969 begann ich in Erlangen das Studium der Zahnheilkunde, welches ich am 14. Oktober 1974 nach 10 Semestern mit dem Staatsexamen abschloß. Die vorgeschriebene zweijährige Vorbereitungszeit für die Zuteilung der Kassenzulassung verbrachte ich in drei verschiedenen Praxen. Ich beabsichtige am 1. Januar 1977 die Praxis des Herrn Kollegen Dr. Hans Otto Mille in Feucht weiterzuführen.



Buchdruck – Offsetdruck

Karl Döres, 852 Erlangen, Jägerstr. 3 · Tel. 2 15 21